

L'hydrocéphalie à pression normale

Cause rare de démence chez le sujet âgé, le diagnostic d'hydrocéphalie est évoqué sur la présence de troubles de la marche associés de façon variable à des troubles cognitifs et sphinctériens. Son caractère curable sous l'effet d'un acte chirurgical de dérivation du liquide céphalorachidien n'est pas clairement démontré et pas toujours prévisible.

Catherine Thomas-Antérion*
Olivier Moreaud**

L'hydrocéphalie à pression normale, dont la première description remonte à 1965¹ est classiquement considérée comme une cause curable de démence du sujet âgé. En effet, un nombre non négligeable de patients sont susceptibles d'être améliorés par une dérivation du liquide céphalorachidien. Le diagnostic repose sur la présence d'une triade de signes cliniques évocateurs : troubles de la marche, troubles sphinctériens et troubles cognitifs (v. tableau) et les données de l'imagerie cérébrale (tomodensitométrie ou imagerie par résonance magnétique [IRM]). Ces images (fig. 1) montrent la dilatation ventriculaire, sans obstacle sur les voies ventriculaires et permettent d'éliminer une leuco-araïose, des lacunes multiples, une atrophie cor-

ticale, voire parfois des infarctus territoriaux ou jonctionnels. Le diagnostic porté, reste à définir quels patients sont candidats à une intervention. De nombreuses publications font état de diverses explorations et examens susceptibles d'aider à la décision, mais aucun d'entre eux n'est à ce jour suffisamment prédictif.² Toutefois, le profil des troubles cognitifs pourrait être en pratique un élément déterminant.³

MÉCANISMES DE L'HYDROCÉPHALIE ET CONSÉQUENCES

Le liquide céphalorachidien est sécrété au niveau des plexus choroïdes et circule dans les cavités ventriculaires, avant de gagner les citernes de la base et les espaces sous-arachnoïdiens où il est résorbé au niveau des villosités arachnoïdiennes (granulations de Pacchioni). Lorsqu'un obstacle s'oppose à l'écoulement du liquide céphalorachidien, les cavités ventriculaires en

amont de l'obstacle se dilatent (hydrocéphalie obstructive). L'obstacle peut être situé au niveau des cavités (p. ex. sténose de l'aqueduc de Sylvius) [hydrocéphalie non communicante], ou gêner la résorption du liquide céphalorachidien (hydrocéphalie communicante). Dans la majorité des cas d'hydrocéphalie communicante, et dans certains cas d'hydrocéphalie non communicante, la pression du liquide céphalorachidien n'augmente pas : c'est l'hydrocéphalie à pression normale. Il est cependant établi que la pression peut être légèrement augmentée, ou être soumise à des variations temporaires, raison pour laquelle certains auteurs préfèrent employer l'appellation « hydrocéphalie chronique de l'adulte ». Pourquoi la pression du liquide céphalorachidien n'augmente pas ou peu reste sujet à spéculation. Il a été envisagé différents mécanismes, comme des voies de résorption

* Unité de neuropsychologie & CMRR, service de neurologie, centre hospitalier universitaire Bellevue, 42055 Saint-Étienne Cedex 05. ** Département de neurologie & CMRR Grenoble Arc Alpin, centre hospitalier universitaire, 38043 Grenoble Cedex 9. Courriels : catherine.thomas@chu-st-etienne.fr ; OMoreaud@chu-grenoble.fr

alternatives (p. ex. les sinus veineux), ou une compliance importante des parois ventriculaires (qui se dilatent beaucoup et donc amortissent les variations de pression).^{4,6}

La physiopathologie des signes cliniques est sujette à controverse. Pour la majorité des auteurs, les signes sont en rapport avec un dysfonctionnement des structures sous-corticales péri-ventriculaires. La compression et l'étiement des artérioles et des veinules péri-ventriculaires entraîneraient une diminution du débit sanguin cérébral dans la substance blanche profonde; secondairement, un œdème interstitiel pourrait se développer, avec élargissement des espaces intercellulaires, aboutissant à des lésions neuronales irréversibles. Ces lésions seraient une des explications à l'absence d'amélioration clinique après shunt chez certains patients. On peut aussi discuter, chez les patients les plus âgés, le rôle des lésions associées, corticales et sous-corticales: lésions vasculaires et/ou lésions de la maladie d'Alzheimer.⁶ Certains auteurs vont même jusqu'à suggérer que l'hydrocéphalie à pression normale pourrait provoquer un défaut d'élimination du peptide Abêta, favorisant ainsi la survenue de la maladie d'Alzheimer.⁷

ASPECTS CLINIQUES

L'hydrocéphalie à pression normale est considérée comme une cause rare de démence du sujet âgé, représentant moins de 5 % des cas.^{6,8} Elle pourrait cependant être une cause plus fréquente de troubles cognitifs plus subtils, d'allure sous-cortico-frontale, mais aucune donnée chiffrée n'est disponible. Les formes secondaires concernent des patients plus jeunes (moins de 60 ans contre plus de 70 ans dans l'hydrocéphalie à pression normale primitive).

Le diagnostic clinique repose sur la présence de troubles de la marche,

associés de façon variable à des troubles cognitifs et sphinctériens. L'association de ces trois types de signes constitue la classique triade d'Hakim et Adams (v. tableau).

Troubles de la marche

Ils apparaissent en général les premiers, de façon plus ou moins insidieuse, et peuvent rester isolés. Ils refléteraient un trouble du contrôle moteur de la marche d'origine sous-corticale: les efférences de la substance noire et des ganglions de la base vers le cortex frontal, qui passent à proximité de la paroi des ventricules latéraux, pourraient être altérées par le flux pulsatile anormal du liquide céphalo-rachidien.

La qualité et l'intensité des troubles de la marche sont variables. Les appellations changent d'une description à l'autre, allant de l'ataxie frontale à l'astasia-abasie, en passant par l'apraxie de la marche. L'individualisation de ces tableaux pourrait se justifier par le fait que la topographie des lésions responsables est différente. On peut aussi considérer que les variations sémiologiques et les topographies lésionnelles sont loin d'être claires, et certains auteurs proposent de résumer les troubles de la marche observés dans l'hydrocéphalie à pression nor-

Triade symptomatique de l'hydrocéphalie à pression normale idiopathique

TRIADÉ SYMPTOMATIQUE	DESCRIPTION
Marche	■ Marche lente à petits pas, pieds collés au sol, un peu écartés, avec tendance à la chute en arrière (rétropulsive). <i>Un syndrome parkinsonien trompeur, non tremblant, existe volontiers à l'examen.</i>
Troubles sphinctériens	■ Urgences mictionnelles puis incontinence urinaire.
Troubles cognitifs	■ L'atteinte intellectuelle est discrète avec des troubles de mémoire et un ralentissement d'allure fronto-sous-corticale. <i>Des troubles cognitifs graves, isolés ou inauguraux, rendent peu probable le diagnostic d'hydrocéphalie.</i>

Tableau

male sous l'appellation générique de marche cortico-sous-corticale. Cette appellation a le mérite d'être syndromique et de suggérer que d'autres affections peuvent en être responsables, notamment les lésions vasculaires corticales ou sous-corticales.⁹ De plus, la plupart des patients ayant une hydrocéphalie à pression normale associent plusieurs types de troubles de la marche.¹⁰

L'intensité des troubles de la marche va d'un simple ralentissement avec moindre élévation du pied, décomposition du demi-tour, élargissement du polygone de sustentation, à des troubles majeurs avec impossibilité de maintenir la station debout. Les troubles de la marche d'origine centrale sont habituellement bilatéraux. La marche est lente, à petits pas, pieds collés au sol, un peu écartés, avec souvent tendance à la chute en arrière dite rétropulsive et sans attitude en flexion. Lors de la station debout, le pied, dès qu'il a quitté le contact du sol, semble parfois libre (comme s'il frappait un ballon imaginaire), démontrant ainsi, si besoin, l'absence de paralysie et le rôle des afférences somesthésiques. Il n'y a pas d'autres anomalies d'examen pour expliquer le trouble. Dans les cas graves, sans aide, le patient ne peut maintenir la station debout

(astasia) et marcher (abasia). Une rétropulsion massive survient dès les tentatives de lever. L'interprétation peut être difficile chez les sujets les plus âgés, dont la marche peut être altérée par d'autres pathologies (articulaires, ou en rapport avec une neuropathie périphérique p. ex.). D'autres troubles moteurs, le plus souvent discrets, peuvent être constatés comme des signes pyramidaux (exagération des réflexes ostéotendineux, parfois signe de Babinski) et des éléments parkinsoniens (bradykinésie, hypertonie plastique).

L'imagerie est indispensable, car elle permet d'identifier la cause du trouble : astasia-abasia pure du sujet âgé, causes vasculaires (lacunes multiples), compressions frontales (tumeur, hématome sous-dural chronique) et hydrocéphalies chroniques. L'hydrocéphalie dépend parfois d'un obstacle ventriculaire (au niveau de l'aqueduc, du quatrième ventricule, du trou occipital). Cet obstacle est de nature malformative, tumorale, voire rhumatologique (p. ex. dans le cadre d'une polyarthrite rhumatoïde ou d'une maladie de Paget) et entraîne le plus souvent une hypertension intracrânienne. Elle peut être symptomatique d'un cloisonnement méningé, après méningite ou hémorragie méningée. Elle s'avère surtout idiopathique, en particulier chez le sujet âgé, et correspond à 80 % des cas diagnostiqués après l'âge de 70 ans.

Troubles sphinctériens

Leur présence n'est pas obligatoire, et ils ne concerneraient que moins de la moitié des patients. L'intensité est variable, allant de l'impériosité à l'incontinence. Les comportements d'urination (le malade urine n'importe où, sans gêne ni pudeur) sont en fait rares et ne concernent que les patients ayant des altérations cognitives sévères.

Troubles cognitifs

Classiquement, on considère que les troubles cognitifs dans l'hydrocéphalie à pression normale réalisent un tableau de dysfonctionnement fronto-sous-cortical. Les patients sont considérés comme lents, peu motivés, avec un certain degré d'apathie et d'inertie. Les cas de démence avérée seraient rares et résulteraient plutôt de lésions associées, soit de type Alzheimer, soit vasculaires. En effet, ces lésions associées sont retrouvées dans 30 à 50 % des cas, particulièrement chez les sujets âgés.¹¹ Cependant, il existe peu de données neuropsychologiques précises permettant de se faire une idée exacte de la prévalence et de la nature des troubles cognitifs dans l'hydrocéphalie à pression normale, et en particulier de savoir si elle peut être pourvoyeuse de troubles cognitifs sévères. Dans les quelques études disponibles, les fonctions exécutives sont peu ou pas explorées, alors que l'on peut supposer que leur atteinte pourrait être au premier plan du trouble cognitif. Les données publiées ne permettent pas non plus de savoir si la présence d'un tableau de grand syndrome amnésique et de désorientation spatio-temporelle peut être observé dans l'hydrocéphalie à pression normale idiopathique, s'il signe une pathologie mixte ou oriente d'emblée vers une pathologie dégénérative de type Alzheimer. On ne sait pas davantage si certains troubles comportementaux et émotionnels peuvent orienter vers un diagnostic d'hydrocéphalie à pression normale, même si occasionnellement des symptômes isolés d'allure psychiatrique ont été rapportés.

QUELS DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS ?

Outre les états lacunaires objectivés par l'imagerie et les diverses causes d'hydrocéphalie secondaire, le diagnostic

différentiel le plus fréquent au-delà de 70 ans est l'astasia-abasia pure qui est commune chez les sujets âgés (particulièrement après 80 ans), survenant en dehors de facteurs vasculaires importants et d'antécédents d'accident vasculaire cérébral. Une atrophie frontale et ventriculaire (qui n'est pas une hydrocéphalie) est fréquente avec parfois leuco-araïose mais sans lacunes. L'étiopathogénie reste discutée entre encéphalopathie vasculaire à minima, affection idiopathique liée au vieillissement, trouble psychogène ou étiologie multifactorielle. Chez beaucoup de sujets âgés, il y aurait une perte du caractère automatique de la marche et la mise en jeu inhabituelle, compensatrice et plus fragile (risque accru de chutes), de stratégies volontaires

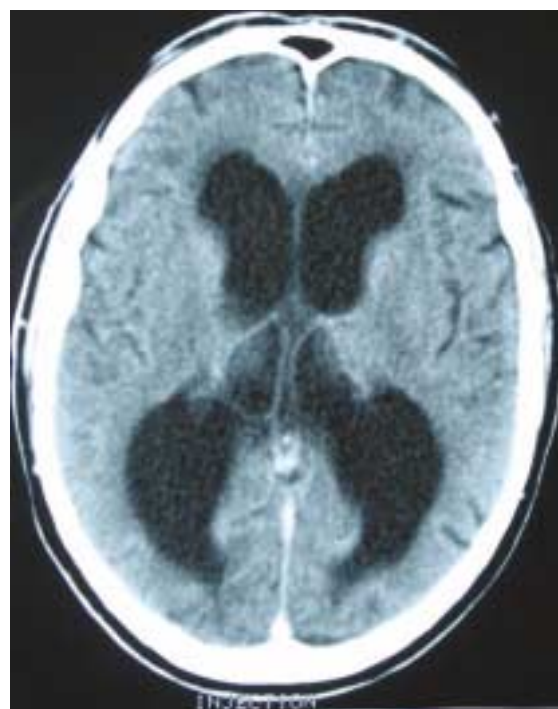


Figure Tomodensitométrie cérébrale avec injection d'iode. Coupe axiale permettant de visualiser une hydrocéphalie à pression normale : élargissement des ventricules et absence d'atrophie corticale et de lésions vasculaires.

et attentionnelles. Un certain nombre de facteurs de décompensation sont reconnus et nécessitent une prévention. Il peut s'agir de troubles métaboliques ou hémodynamiques ou de troubles iatrogéniques. Il faut rechercher en particulier les produits susceptibles d'entraîner une hypotension orthostatique tels que les bêtabloquants, les diurétiques, les antidépresseurs, les benzodiazépines, les neuroleptiques et les antiépileptiques. Les troubles sensoriels, fréquents, peuvent aussi entraîner d'autres troubles (neuropathie infraclinique, cataracte, surdité, etc.). La survenue d'une chute peut entraîner dans ce contexte une basophobie ou l'appréhension d'une nouvelle chute, symptôme réversible si la prise en charge est précoce. Un état dépressif ou des troubles cognitifs installés parallèlement aux troubles locomoteurs sont des facteurs de mauvais pronostic.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Une revue exhaustive des examens à visée pronostique dépasse le cadre de cet exposé. Disons simplement qu'aucune des techniques proposées (de la soustraction de liquide céphalorachidien au monitoring de la pression intracrânienne et du flux du liquide céphalorachidien) n'est suffisamment fiable pour pouvoir être recommandée, les pratiques variant selon les centres.¹² Néanmoins, en pratique clinique courante, la soustraction de 30 à 50 cm³ de liquide céphalorachidien est fréquemment réalisée, du fait de son indéniable valeur prédictive positive : en effet, les patients améliorés par la soustraction bénéficient habituellement de la dérivation (à l'inverse, un test négatif ne permet aucune prédiction).¹³ Quand amélioration il y a, elle survient généralement dans les 24 heures ; elle est parfois évidente sur la seule observation clinique (amélioration de la marche [nombre de pas comptabilisé sur une courte distance], des activités de vie quotidienne, et des tests cognitifs simples type MMSE [*minimal state examination*]). Elle peut être plus subtile, mais aucune étude ne permet de dire quels sont les tests (moteurs ou cognitifs) les plus utiles pour la mettre en évidence.

Nous nous bornerons ici à décrire les examens utiles au diagnostic d'hydrocéphalie à pression normale, à savoir tomodynamométrie et IRM.^{14,15} Le but est de mettre en évidence la dilatation ventriculaire (habituellement tétraventriculaire) et d'éliminer une autre pathologie. Le meilleur indice est l'index bifrontal, ou indice d'Evans, qui est le plus large diamètre des cornes frontales rapporté au diamètre de la partie interne de la boîte crânienne au niveau des cornes frontales ; supérieur à 0,3 il définit la ventriculomégalie. La présence d'une dilatation des cornes temporales et/ou d'anomalies de densité et de signal de la substance blanche périventriculaire est possible, mais elle est peu reproductible. Il est considéré que l'élargissement des sillons périsylvians et des sillons corticaux (reflétant l'atrophie corticale) est plutôt associé à la maladie d'Alzheimer, mais leur présence n'exclut pas le diagnostic d'hydrocéphalie à pression normale et n'est pas forcément un facteur de mauvais pronostic. L'IRM a l'avantage sur la tomodynamométrie de mieux montrer les lésions vasculaires associées (notamment lacunes et leuco-encéphalopathie), permettant ainsi un meilleur diagnostic différentiel avec les troubles cognitifs d'origine vasculaire, dont le tableau clinique peut être très proche de celui de l'hydrocéphalie à pression normale.

PRISE EN CHARGE

À notre connaissance, il n'existe aucune étude ni aucune recommandation essayant de proposer une prise

en charge globale des patients ayant une hydrocéphalie à pression normale, ni aucun essai de molécules pharmacologiquement actives ou supposées telles dans d'autres types de démence (on pense, en particulier, aux inhibiteurs centraux des cholinestérases). L'acétazolamide (Diamox) a pu être parfois prescrit sans grande efficacité. En revanche, on trouve beaucoup de publications sur les résultats après chirurgie de dérivation du liquide céphalorachidien. Le principe de ces interventions est d'en permettre l'écoulement harmonieux, en réalisant un shunt ventriculo-atrial (vers l'oreillette cardiaque droite) ou ventriculo-péritonéal (vers la cavité péritonéale). Les valves utilisées sont réglées pour des pressions moyennes ou basses. Bien qu'il n'existe aucune étude contrôlée permettant d'évaluer clairement l'effet du shunt dans l'hydrocéphalie à pression normale,¹⁶ la plupart des auteurs s'accordent pour considérer que :

- l'efficacité est globalement modeste (et variable selon les groupes étudiés) ; on ne peut espérer que 30 à 70 % d'amélioration « substantielle » ;
- le taux de complications péri- et post-chirurgicales est élevé, de l'ordre de 20 à 40 %, avec des complications sérieuses (décès, majoration du handicap) dans 5 à 8 % des cas ; ces complications surviennent surtout chez les sujets les plus âgés et ayant des comorbidités ;
- certains facteurs seraient associés à un meilleur résultat chirurgical et permettraient donc de sélectionner les candidats au shunt.⁶ Ces facteurs sont : l'apparition des troubles de la marche avant les troubles cognitifs ; la durée des troubles cognitifs inférieure à deux ans ; l'altération cognitive peu sévère ; l'hydrocéphalie secondaire à une cause connue ; l'absence de lésions de la substance blanche à l'IRM ; l'amélioration clinique après soustraction de liquide céphalorachidien. Certaines

données de l'enregistrement de la pression intracrânienne ou du flux de liquide céphalorachidien pourraient ainsi être utiles.

Cependant, aucun de ces facteurs pris isolément n'est en soi suffisant pour poser une indication ; de plus, les améliorations constatées après shunt sont souvent exprimées de façon subjective, sur des périodes brèves (en général six mois), et sans aucun groupe contrôle. Certaines études récentes semblent montrer que ce sont les troubles cognitifs les plus sévères qui sont améliorés après shunt, alors que les troubles légers et modérés le sont peu ou pas. Néanmoins, les troubles sévères étant en général constatés chez des sujets âgés, avec un risque chirurgical important et avec, sur l'imagerie, une atrophie corticale et des lésions vasculaires, le shunt n'est en général pas proposé ! En pratique, la majorité des équipes réserve celui-ci aux patients chez qui le tableau clinique d'hydrocéphalie à pression normale est typique, les troubles de la marche sévères, et les troubles cognitifs légers ou modérés et d'allure sous-cortico-frontale (même si ceux-ci doivent a priori être peu modifiés). Cela limite les indications et, finalement, peu de patients ayant une hydrocéphalie à pression normale primitive sont dérivés, ce qui affaiblit considérablement l'idée que cette affection est curable. D'autres prises en charge doivent donc être développées, parallèlement à des essais contrôlés multicentriques évaluant l'efficacité du shunt.

ÉVALUATION DE LA PRISE EN CHARGE SUR LES TROUBLES COGNITIFS

Alors qu'il est classique de penser qu'une altération cognitive sévère est une mauvaise indication de dérivation,⁶ de nombreuses études montrent une amélioration après shunt, même chez des patients ayant une altération cogni-

tive suffisamment sévère pour ne pouvoir réaliser qu'un examen bref du statut mental, voire pas d'examen cognitif du tout.²

Parmi les quelques études neuropsychologiques disponibles, celle de Iddon et al.¹⁷ est particulièrement intéressante. Les auteurs se sont penchés sur le cas de 11 patients atteints d'hydrocéphalie à pression normale primitive (diagnostic porté sur des critères cliniques et d'imagerie). Ils ont distingué 2 groupes de sujets : ceux ayant des troubles suffisamment sévères pour parler de démence (MMSE entre 5 et 16), et ceux ayant des troubles cognitifs discrets (MMSE entre 24 et 29). Ces patients ont été comparés à un groupe de 6 sujets contrôles sans troubles cognitifs et un groupe de 12 patients avec maladie d'Alzheimer à un stade modéré (MMSE moyen à 22). L'évaluation neuropsychologique comprenait des tests mnésiques et des tests sensibles au dysfonctionnement frontal (fluences verbales et tests de la batterie informatisée de Cambridge, CANTAB [*Cambridge neuropsychological test automated battery*]). Le groupe de patients ayant une hydrocéphalie à pression normale non déments ont un dysfonctionnement exécutif isolé, qui ne s'améliore pas après shunt, alors que les patients ayant une hydrocéphalie à pression normale déments sont considérablement améliorés par le shunt (avec notamment un MMSE entre 24 et 29, six mois après l'intervention). Cela tendrait à suggérer que ce sont les patients les plus gravement atteints qui bénéficient le plus du shunt, et que le dysfonctionnement exécutif isolé, peu sensible au shunt, est la conséquence de lésions définitives (en rapport ou pas avec l'hydrocéphalie). Les auteurs suggèrent aussi que, chez les patients non déments, le profil neuropsychologique est différent de celui de la maladie d'Alzheimer débutante (où notamment

les tâches de reconnaissance sont très perturbées), et qu'ainsi certains sous-tests de la CANTAB permettraient de distinguer maladie d'Alzheimer et hydrocéphalie à pression normale, particulièrement la tâche explorant la flexibilité mentale (altérée dans l'hydrocéphalie et pas dans la maladie d'Alzheimer).

On manque néanmoins d'études prospectives de longue haleine, sur des populations numériquement importantes, évaluant tous les aspects (cognitifs, comportementaux, moteurs), avec un suivi post-shunt d'au moins deux ans. Savolainen et al.¹⁸ ont étudié prospectivement 51 patients ayant une hydrocéphalie à pression normale (étiologie non précisée) de moins de 75 ans. Le MMSE moyen initial était de 22,8. La moitié des patients a été opérée, la décision d'intervention étant basée sur l'enregistrement de la pression intraventriculaire pendant 24 heures. Les patients (avec ou sans shunt) étaient revus à 3 mois, 1 an, et, pour certains, 5 ans. Une biopsie corticale frontale était pratiquée chez tous les patients (au moment de l'introduction du cathéter pour mesure de pression), permettant un diagnostic de maladie d'Alzheimer chez 16 patients (dont 2 ont ensuite bénéficié d'un shunt). Outre le MMSE, les patients étaient soumis à une évaluation neuropsychologique comprenant des tests mnésiques, d'attention et d'évaluation des fonctions exécutives : aucune différence notable n'a été constatée entre les patients chez qui un shunt était nécessaire et les autres, et surtout aucun changement notable n'a été retrouvé dans aucun des tests avant et après l'intervention. Ce résultat, chez des patients ayant des troubles cognitifs peu sévères, est retrouvé par d'autres.^{17,19} Les auteurs considèrent cependant que plus de patients avec shunt que sans shunt sont autonomes à 5 ans, mais aucune analyse statistique ne

confirme cette impression, et finalement on se demande quel est le bénéfice du shunt à long terme. Le point principal est que ces études remettent finalement en question l'idée couramment admise que ce sont les patients les moins détériorés qui bénéficient le plus du shunt.⁶

CONCLUSION

L'hydrocéphalie à pression normale idiopathique est une cause rare de démence. Il reste à démontrer s'il s'agit vraiment d'une cause de démence curable et, si oui, quelle proportion de sujets est concernée, quel symptôme est le plus susceptible d'être amélioré et pour quelle durée. Au demeurant, les critères de sélection des sujets candidats à une chirurgie non dénuée de risques restent à définir. ■

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

SUMMARY Idiopathic normal pressure hydrocephalus

In normal pressure hydrocephalus (NPH), the physiological alterations related to the ventricular dilatation that lead to the Hakim and Adams clinical syndrome (gait apraxia, incontinence and dementia) remain unclear. The correlation between the clinical syndrome and global or regional cerebral blood flow (CBF) is not established. The question whether the CBF reduction is the cause or the consequence of the neural dysfunction remains unsolved. Dementia of NPH may be a combination of fixed and potentially treatable pathologies. Expectations for improvement in the dementia of NPH must be tempered by the knowledge that they may be fixed tissue damage prior treatment. The overall poor clinical outcome after shunting with regard to dementia, when contrasted with responses in gait and continence, suggests differences in aetiology or reversibility of the pathology underlying these symptoms. It is not easy to choose elderly patients (perhaps patient with more impaired psychometric performances) that might respond to a shunt.

Rev Prat 2006 ; 56 : 1051-6

RÉSUMÉ L'hydrocéphalie à pression normale

L'hydrocéphalie à pression normale se traduit cliniquement par la triade de Hakim et Adams (apraxie de la marche, incontinence et démence), mais la nature des troubles qu'entraîne la dilatation ventriculaire est peu claire. En particulier, on ne retrouve généralement pas de corrélation entre les variations de débit et les symptômes cliniques. La question est de savoir si cette variation de débit est la cause ou la conséquence du phénomène. De plus, la démence de l'hydrocéphalie à pression normale peut être due à la fois à des lésions réversibles et irréversibles, ce qui limite les attentes du traitement. Le peu d'effet du shunt sur les troubles démentiels, à la différence de l'assez bonne efficacité sur l'incontinence et la marche, va dans ce sens. La tâche qui consiste à mieux repérer les sujets âgés susceptibles de bénéficier du shunt – peut-être ceux ayant les tests psychométriques les plus altérés – reste difficile.

RÉFÉRENCES

- Adams RD, Fisher CM, Hakim S. Symptomatic occult hydrocephalus with "normal" cerebral spinal fluid pressure: a treatable syndrome. *N Engl J Med* 1965;273:117-26.
- Klinge PM. Updates in diagnostic evaluation and management of normal pressure hydrocephalus. *Reviews in Neurosurgery* 2004, 3. Retrieved June 30, 2005, from www.wfns.org/re3-3/reviews3-3_3.htm
- Farace E, Shaffrey ME. Value of neuropsychological information for improved understanding of the patient with normal-pressure hydrocephalus. *J Neurosurg* 2005;102:971-73.
- Momjan S, Owler BK, Czosnyka Z, et al. Pattern of white matter regional cerebral blood flow and autoregulation in normal pressure hydrocephalus. *Brain* 2004;127:965-72.
- Silverberg GD. Normal pressure hydrocephalus: ischaemia, CSF stagnation or both. *Brain* 2004;127:947-48.
- Vanneste JAL. Diagnosis and management of normal-pressure hydrocephalus. *J Neurol* 2000;247:5-14.
- Silverberg GD, Mayo M, Saul T, et al. Alzheimer's disease, normal-pressure hydrocephalus, and senescent changes in CSF circulatory physiology: a hypothesis. *Lancet Neurology* 2003;2:506-11.
- Vanneste J, Augustijn P, Dirven C, et al. Shunting normal-pressure hydrocephalus: do the benefits outweigh the risks. A multicenter study and literature review. *Neurology* 1992;42:5-59.
- Fattal D. Balance and gait disorders. San Francisco: Syllabus on CD-ROM, American Academy of Neurology, 2004.
- Marmarou A, Young HF, Aygok GA, et al. Diagnosis and management of idiopathic normal pressure hydrocephalus: a prospective study in 151 patients. *J Neurosurg* 2005;102:987-97.
- Savolainen S, Paljärvi L, Vapalahti M. Prevalence of Alzheimer's disease in patients investigated for presumed normal pressure hydrocephalus: a clinical and neuropathological study. *Acta Neurochir (Wien)* 1999;141:849-53.
- Krauss JK, Halve B. Normal pressure hydrocephalus: survey of contemporary diagnostic algorithms and therapeutic decision-making in clinical practice. *Acta Neurochir (Wien)* 2004;146:379-88.
- Kahlon B, Sundbarg G, Rehnroona S. Comparison between the lumbar infusion and CSF tap tests to predict outcome after shunt surgery in suspected normal pressure hydrocephalus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;73:721-6.
- Wikkelsö C, Andersson H, Blomstrand C, et al. Computed tomography of the brain in the diagnosis and prognosis in normal pressure hydrocephalus. *Neuroradiology* 1989;31:160-5.
- Jack CR, Mokri B, Laws ER, et al. MR findings in normal-pressure hydrocephalus: significance and comparison with other forms of dementia. *J Comput Assist Tomogr* 1987;11:923-31.
- Esmonde T, Cooke S. Shunting for normal pressure hydrocephalus. The Cochrane Database of Systematic Reviews, Issue 3, 2002. Retrieved July 8, 2005, from <http://www.cochrane.org/cochrane/revabstr/AB003157.htm>
- Iddon JL, Pickard JD, Cross JJJ, et al. Specific patterns of cognitive impairment in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus and Alzheimer's disease: a pilot study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999;67:723-32.
- Savolainen S, Hurskainen H, Paljärvi L, et al. Five-year outcome of normal pressure hydrocephalus with or without a shunt: predictive value of the clinical signs, neuropsychological evaluation and infusion test. *Acta Neurochir (Wien)* 2002;144:515-23.
- Thomsen AM, Børgesen SE, Bruhn P, et al. Prognosis of dementia in normal-pressure hydrocephalus after a shunt operation. *Ann Neurol* 1986;20:304-10.